Aus der Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkranke
Direktor: Professor Dr. Uffenorde.

Zur Frage der erblichen Taubheit.

Höruntersuchungen an den Insassen der Landestaubstummenanstalt Homberg-E.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Gesamten Medizin der Hohen Medizinischen Fakultät der Philipps-Universität zu Marburg

vorgelegt von
Walter Kehr
aus Hedemünden (Werra)

MARBURG 1938

BUCHDRUCKEREI JOH. HAMEL, MARBURG a. d. LAHN

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 24. Januar 1938
Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.
Referent: Professor Dr. Loebell.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Seit der Durchführung der Erbgesetze sind allen beteiligten Ärzten, und so auch den Otologen, die Schwierigkeiten einer genauen Feststellung des Erbleidens erst richtig zum Bewußtsein gekommen. Die frühere Einteilung in „angeboren“ und „erworben“ ist nicht mehr haltbar, unterscheidet doch Albrecht allein sechs Formen von sog. angeborener Taubheit.

1. die sporadische Taubheit,
2. die endemische oder kretine Taubheit,
3. die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit,
4. die intrauterine erworbene Taubheit,
5. die bei der Geburt erworbene Taubstummheit,
6. die im Säuglingsalter erworbene Taubstummheit.

Maßgeblich ist für uns heute der Kommentar von Gütt-Rüdin-Ruttke, die die erbliche Taubheit folgendermaßen bezeichnen:

„Unter erblicher Taubheit sind die Ohrleiden zu verstehen, welche auf Grund erblicher Anlagen ohne äußere Ursache im Laufe des Lebens zu Taubheit oder mit Taubheit gleichzusetzender Schwerhörigkeit führen und während des fortpflanzungsfähigen Altersabschnittes einwandfrei festgestellt sind.“

Bei der Frage der Taubstummheit als Erbleiden muß also dazu Stellung genommen werden, ob es sich um die hereditäre degenerative Innenohrschwerhörigkeit oder um die sporadische Taubstummheit handelt.

Bei der erstgenannten steht der dominante Erbmodus fest, während die sporadische Taubstummheit recessiv vererbt werden soll. Zur Abgrenzung einer erworbenen Ursache von den Erbfaktoren müssen die Kranken nach genauer Erbforschung der ganzen Sippe mit der ganzen dem Ohrenarzt zur Verfügung stehenden Methodik untersucht werden. Neben einer genauen Befunderhebung (Trommelfelle, Röntgenbefunde u. a.) ist die Hörprüfung ein wichtiges Untersuchungsmittel.

holungsprüfungen und Anwendung von Simulationsproben, um vor allem Dissimulations- und Selbsttäuschungen möglichst auszuschalten, wurde dann mit der kontinuierlichen Tonreihe weiter geprüft. Mit Hilfe von belasteten und unbelasteten Stimmgabeln der kontinuierlichen Bezoldschen Tonreihe konnten wir feststellen, ob an irgend einer Stelle der Tonskala Lücken oder noch Hörreste vorhanden waren.

Der Webersche Versuch wurde so ausgeführt, daß man dem zu Untersuchenden den Stiel der angeschlagenen A-Gabel (96 Hertz) auf den Scheitel setzte und ihn dann entscheiden ließ, auf welchem Ohr er den Stimmgabelton am besten hörte. — Sehr wertvoll war die Lateralisation beim Weberschen Versuch, die auf Hörreste hinwies. — Ferner verwandten wir den Rinneschen Versuch, bei dem es sich um einen Vergleich der Knochenleitung mit der Luftleitungsdauer handelt. Die gleichmäßig angeschlagene c-Gabel (128 Hertz) wurde den Kindern der Taubstummenanstalt hinter den Gehörgang auf den Warzenfortsatz aufgesetzt und nun mit einer Stoppuhr die Zeitspanne gemessen, wie lange das Kind den Ton durch die Knochenleitung wahrnahm. Sobald der Ton hinter dem Gehörgang abgeklungen war und das Kind seine Hand gesenkt hatte (die Kinder der Anstalt wurden durch ihre Lehrer vorher verständigt, sofort eine Hand hoch zu heben, sobald sie einen Ton vernahmen) wurde die Stimmgabel vor den Gehörgang geführt und ebenfalls die Zeit bis zum völligen Abklingen der Gabel in der Luft gemessen.

Die untere Tongrenze wurde mit tiefen belasteten Stimmgabeln (bis zu 16 Doppelschwingungen in der Sekunde) geprüft, die obere mit dem hier gebräuchlichen Monochord.

Nur 3 Kinder (48, 50, 53) verstanden die Flüsterzahlen unmittelbar am Ohr und zwar immer nur einseitig. 24 Kinder hatten Sprachgehör, wechselnd vom Verstehen der Zahlen nur am Ohr bis zu über 1 m (17, 48, 59, 63). Uhrticken wurde nur von Kind 59 vernommen.

Tongehör wurde 49 mal gefunden. Als total taub erwiesen sich 8 Kinder (23, 25, 35, 48, 67, 68, 73, 79).

In folgender Tabelle sind unsere Trommelfellbefunde und Untersuchungsergebnisse aufgezeichnet:

Vergleichen wir nun unsere Ergebnisse mit denen des Schrifttums, so liegt es nahe, zunächst zu Langenbeck Stellung zu nehmen, der das oben erwähnte Symmetriegesetz vertritt.

Er hat in 61 untersuchten Fällen beweisen zu können geglaubt, daß die Mehrzahl der sicher erblichen Fälle von Taubstummheit und Schwerhörigkeit entgegen der herkömmlichen Ansicht einen sehr charakteristischen und wahrscheinlich nur für sie charakteristischen Organbefund aufweisen. Der Autor vertritt nämlich die Ansicht, daß beidseitig gleiche Hörreste bei erhaltenem Vestibularapparat für ein Erbleiden sprechen. Seine Auffassung ist nicht unwidersprochen geblieben.

Besonders Albrecht hat auf der Tagung der südwestdeutschen Ohrenärzte in Bad Kreuznach betont, daß bei der zur Zeit mangels histologischer Befunde noch herrschenden Unklarheit auf diesem Gebiet höchstens von einer „Regel“, nicht aber von einem „Gesetz“ die Rede sein könne.

Wegen der großen Bedeutung dieses „Gesetzes“ wurden von Thies, Wirth und Scheideler Untersuchungen an Taubstummen im Sinne Langenbecks durchgeführt.

Thies konnte von 93 untersuchten Taubstummen in 30 Fällen mit Sicherheit anamnestisch Erbtaubheit feststellen. Die Hörergebnisse des rechten und linken Ohres waren in 24 Fällen vollkommen gleich und nur 6 mal ungleich. Wirth kam auf Grund seiner Untersuchungsergebnisse bei 100 Taubstummen zu folgender Schlußbetrachtung: „Beweisend für erbliche Taubheit sind gleiche Hörkurven bei taubstummen Geschwistern, fast beweisend ferner seitengleiche Hörreste mit normaler Vestibularerregbarkeit. Die übrigen Kombinationen kommen dagegen keineswegs nur bei erworbener, sondern auch häufig bei erblicher Taubheit vor. Seitenverschiedene Hörreste und Störungen der Vestibularerregbarkeit können daher bei erblicher Belastung die Wahrscheinlichkeitsdiagnose „erbliche Taubheit“ nicht erschüttern.“

Scheideler schließlich hat 56 Taubstumme untersucht und kommt zu folgendem Ergebnis: „Symmetrische Hörreste bei ungestörter Vestibularfunktion sprechen mit großer Wahrscheinlichkeit für den Erbcharakter des Leidens. Bei Vorliegen nicht seitengleicher Hörreste ist die Diagnose „erbliche Taubheit“ nicht

ohne weiteres abzulehnen. Eine exakte Familienforschung mit evtl. Untersuchung weiterer Familienangehöriger des Probanden ist für eine sichere Diagnosestellung nach wie vor unerläßlich."

Zusammenfassend möchte ich noch einmal wiederholen, daß auf Grund der Vorgeschichte von den 81 Kindern 22 mit Sicherheit erbtaub und 5 wahrscheinlich erblich belastet sind, während es sich bei 18 Kindern sicher um erworbene Taubstummheit handelt. Bei den übrigen Kindern ließ sich nichts Sicheres in Erfahrung bringen.

Die Ergebnisse der Hörprüfung werden hingegen allein über die Frage der Erblichkeit meist nichts Sicheres sagen können. Sie können nur verwertet werden zusammen mit anderen Untersuchungsbefunden, und so soll diese Arbeit auch nur ein Baustein sein für eine große Arbeit über die Erbtaubheit.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Loebell für freundliche Überlassung des Themas und die Übernahme des Referates sowie für die stets bereitwillige Unterstützung bei der Ausarbeitung der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Lfd. Nr.	Name	m. w.	Alter Jahre	Trommelfell	Gehör Akten: Sprachgehör	Tongeh.	Taubheit	erblich	erworben	Flüstersprache r.	Flüstersprache l.	Umgangssprache r.	Umgangssprache l.	Uhrticken r.	Uhrticken l.	C-Gabel r.	C-Gabel l.	Rinne r.	Rinne l.	Weber r.	Weber l.	C⁵-Gabel r.	C⁵-Gabel l.	Obere Tongrenze r.	Obere Tongrenze l.	Untere Tongrenze r.	Untere Tongrenze l.
1	A. H.	m	12	o. B.		+										5"		—5"		+		3"		r.		512	512
2	A. E.	w	10	eingezogen reflexlos	+ r.							20 cm				15"	8"	±0	—8"			7"	3"	15000	4096	38	256
3	B. K.	m	14	o. B.		+										8"	6"	—8"	—6"	+						90?	512?
4	B. G.	m	9	o. B.		+		+								7"	3"	—5"	—5"								
5	B. K.	w	12	r. reflexlos l. Randtrbg.		+		+								5"	6"	—7"	—6"								
6	B. J.	m	10	o. B.		+										6"	10"	—6"	—10"					?	?	?	?
7	B. H.	m	13	hintere Falte angedeutet		+		+								15"	12"	—10"	—9"								
8	B. J.	w	13	o. B.		+										5"	6"	—5"	—6"		+					128	90?
9	B. A.	w	9	o. B.		+										6"	7"	—6"	—7"			5"	3"				
10	B. K. H	m	8	o. B.																		5"				2048—256	
11	D. J.	m	10	o. B.	+ l.								a. c.			8"	8"	—8"	+7"	+		3"	5"	4096	15000	4096	90
12	D. K.	m	9	reflexlos		+			+							8"	8"	—5"	—5"							512—9!	512--90
13	E. R.	w	9	o. B.	+							20 cm	10 cm			6"	6"	—4"	—4"			6"	5"			38	90
14	F. L.	w	13	o. B.		+		+								?	?										
15	F. A.	m	14	r. o. B. l. Verkalkg. v. ob. Narbe hinte. unt. reflexlos		+										10"	10"	—10"	—10"								
16	F. O.	m	15	refloxlos		+										7"	7"	—7"	—7"							256?	
17	F. A.	w	14	o. B.		+										3"	3"	—3"	—3"								
18	F. A.	w	12	o. B.		+										9"	8"	—9"	—8"					10000	12000		256
19	F. L.	w	14	o. B.		+										7"	5"	—7"	—5"								
20	G. H.	w	8	o. B.		+										5"	5"	—5"	—5"								
21	G. K.	m	8	r. leicht eingezogen l. desgl. reflexlos		+										10"	15"	—10"	—13"								1024—90
22	H. A.	m	14	o. B.		+										10"	12"	—10"	—12"							.256	256
23	H. M.	w	10	o. B.			+	+														5"?3"?					
24	H. E.	w	13	reflexlos		+		+								8"	5"	—8"	—5"							128	
25	H. H.	m	11	o. B.			+	+	+							?	?	?	?								
26	H. M.	w	8	o. B.		+			+							9"	5"	—9"	—5"	+							
27	H. H.	m	9	o. B.	+				+			1 m	10 cm			?	?	?	?			6"	6"	?	?	?	?
28	J. H.	m	10	r. Perf. l. „ Pus.	+ l.							1 m				5"		—5"									
29	J. S.	m	14	r. o. B. l. eingezogen reflexlos		+										3"	3"	—3"	—3"		+						90
30	K. E.	m	14	o. B.		+										8"	10"	—8"	—10"	+						512	512 256?
31	K. K.	w	14	o. B.		+			+							5"	5"	—5"	—5"			3"	3"	4096	4096	512	512
32	K. H.	w	13	o. B.	+ l.								10 cm			10"	12"	—8"	+3"	+		3"	8"	?	6000	96?	36
33	K. D.	m	13	o. B.		+		+								8"	9"	—8"	—9"	+						256	
34	K. L.	w	9	o. B.		+		+								6"	5"	—6"	—5"								
35	K. E.	w	7	r. o. B. l. eingezogen			+		+																		
36	K. E.	w	12	o. B.	+											8"	6"	—8"	—6"							256	256
37	K. L.	w	13	r. reflexlos																							

				l. desgl.				+																	
				Trübg. v. u.																					
38	K.K.H	m	10	o. B.		+	+			10 cm	a. c.		8“	8“	+8“	—8“	+		5“	3“	4096	4096	.55	90	
39	L. H.	m	13	o. B.		+	+						7“	8“	—7“	—2“		+						128	90
40	L. F.	m	12	o. B.	+			+		10 cm	10 cm		10“	6“	—8“	—6“			4“	4“	16000	15000	55	256	
41	M. A.	w	8	o. B.		+																			
42	M. L.	w	10	o. B.		+		+					8“	7“	—8“	—7“			3“						
43	M. K.	m	9	stark eingez.		+							3“	5“	—3“	—5“									
				reflexlos				+																	
				getrübt																					
44	M. F.	m	12	o. B.		+							10“	10“	—10“	—10“	+?								
45	M. M.	w	13	r. eingezogen	+																				
				l. desgl.																					
46	M. H.	m	9	etngezogen	+			+	5 cm	1 m	80 cm		10“	12“	—7“	—10“			8“	7“	10000	10000	90	90	
				reflexlos																					
47	N. H.	m	15	r. o. B.		+							3“	5“	—3“	—5“				3“		14000		512	
				l. reflexlos																					
48	O. A.	w	12	r. Osteom a.			+																		
				d. Hammer-																					
				griff l. o. B.																					
49	P. K.	m	14	reflexlos	+					5 cm	10 cm		6“	3“	—6“	—3“			5“	5“	13000	13000	90	90	
				eingezogen																					
50	P. M.	w	11	r. reflexlos	+				a.c.	30 cm	2 m								8“	15“	13000	16000	90	90	
				l. desgl.																					
				Verkalkung																					
51	P. W.	m	12	o. B.		+		+					10“	10“	—10“	—10“	+				?	?	512?	512?	
52	P. H.	m	10	o. B.		+	+						10“	10“	—10“	—4“							256	55	
53	P. A.	w	9	r. eingezogen	+		+		a.c.	10 m	2 m	50 30 cm cm	11“	11“	+15“	+3“			10“	10“	14000	10000	38	38	
				getrübt																					
				l. hint. Falte																					
				angedeutet				+																	
54	R. K.	m	14	reflexlos	+					40 cm	50 cm		8“	8“	±0“	±0“	+		10“	10“	14000	8000	38	38	
55	R. A.	w	8	r. reflexlos		+							5“	3“	—5“	—3“		+			?	?	?	?	
				l. Ohr steht																					
				stark ab																					
56	R. M.	w	12	leicht getrübt		+							15“	10“	—15“	—7“		+						512—90	
57	S. H.	m	11	o. B.	+		+			20 cm	30 cm		8“	10“	+14“	+17“			5“	5“	4096	20000!	38	38	
58	S. H.	m	14	r. leicht ein-		+							6“	6“	—6“	—7“									
				gezog. hint.																					
				oben getrübt																					
				l. o. B.																	512	512	90	90	
59	Sch. O.	m	11	r. sehr stark		+							12“	12“											
				eingezogen																					
				völlig vern.																					
				l. eingezogen																					
				reflexlos																					
60	Sch L.	w	14	o. B.	+		+			10 cm	10 cm		9“	8“	—3“	—3“	+		4“	4“	14000	14000	90	90	
61	Sch.H.	m	12	o. B.		+							12“	10“	—12“	—10“	+						256		
62	Sch.E.	m	14	r. o. B.		+	+						5“	5“	—5“	—5“	+						90—55	90	
				l. reflexlos																					
63	Sch.W	m	13	r. leicht ein-	+					1 m	1 m		8“	10“	±0	+10“			5“	5“	10000	11000	38	38	
				gezogen																					
				l. desgl.																					
64	Sch. A.	w	11	r. eingezogen		+	+						3“	3“	±0	±0							128—55	55—38	
				reflexlos gr.				+																	
				zentr. Narbe																					
				l. o. B.																					
65	Sch. L.	w	10	stark einge-		+	+																		
				zogen				+																	

Literatur.

Barczi: Vererbung der Taubheit und die damit verbundene Prävention. Provsképzpév 26, Krepuska-Sonderheft, S. 8 (1936). Ref. Zbl. Hals- usw. -Heilk., 28, 32.

Grahe: Untersuchungen an Taubstummen mit dem Otoaudion. Arch. Ohrenhlk. 130, 302 (1932).

Gütt-Rüdin-Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Gesetz und Erläuterungen, Münch.: Lehmann, 1936, S. 153.

Herzog: Angeborene und erworbene Taubstummheit. Festschr. Urbantschitsch. Berlin—Wien: Urban u. Schwarzenberg 1919.

Jarecki: Über erbliche Taubheit. Ref. Ztrbl. Ohrenhlk. 12 197.

Kompanejetz: Untersuchungen über das Hörvermögen und die Vestibularfunktion der Zöglinge des Jekaterinoslawischen Taubstummen-Instituts. Ztschr. Laryng. usw. XIII, 444.

Langenbeck: Das Symmetriegesetz der erblichen Taubheit. Z. Hals- usw. -Heilkunde, 39, 223 und 486 (1936).

Müller: Vestibulare Störungen bei erblicher Taubheit. Arch. Ohrenhlk. 142, 156—163.

Scheideler: Beitr. z. Differentialdiagnose der erworbenen und erblichen Taubheit. Arch Ohrenhlk. 142, 336 (1937).

Schwarz: Familiennachweis und Organbefund bei der Begründung erblicher Taubheit. Erbbl. f. d. Hals- usw. Arzt, 1937. H. 1.

Langenbeck: Ererbte Taubheit. Leipzig: Thieme 1935.

Thies: Ohrenärztl. Untersuchungen an Schülern der Taubstummenanstalt Leipzig. Z. Hals- usw. Heilk. 39, 536 (1936).

Wirth: Erbliche Belastung, Seitenverteilung der Hörreste und Vestibularis-Erregbarkeit bei Taubstummen und ihre Bedeutung für die Erbbegutachtung. Arch. Ohrenhlk. 141, 212—216.

Lebenslauf.

Am 13. Februar 1909 wurde ich, Walter Kehr, als Sohn des praktischen Arztes Dr. med. Gustav Kehr und seiner Ehefrau Karoline geb. Preime in Hedemünden (Werra) geboren. Meine ersten Schuljahre verbrachte ich in meinem Heimatort, und im März 1931 bestand ich meine Reifeprüfung in Heiligenstadt.

Ostern 1931 begann ich mein medizinisches Studium in Marburg und machte dort mein ärztliches Vorexamen im März 1934. Dann studierte ich ein Semester in München und legte im Februar 1937 mein ärztliches Staatsexamen in Marburg ab.

Als Medizinalpraktikant war ich dann vier Monate an der Universitäts-Hals-Nasen-Ohrenklinik in Marburg und vier Monate an der Inneren Abteilung des Städtischen Krankenhauses zu Nordhausen am Harz tätig. Augenblicklich arbeite ich an der Städtischen Frauenklinik „Sophienhaus" in Kassel.

Meine akademischen Lehrer waren:

In Marburg:

Alverdes, Baur, Becher, Claussen, Dittler, Eimer, Freudenberg, Göppert, Grüneisen, Grueter, Jacobshagen, Jaeck, Kehrer, Kestermann, Klapp, Klewitz, Kretschmer, Kutscher, Loebell, Meerwein, Nauck, Naujoks, Neumann, Pfannenstiel, Schrader, Schwenkenbecher, Strecker, Uffenorde, Versé.

In München:

Borst, Lexer, Schittenhelm, Straub, Tiemann, v. Zumbusch.